Paris 1972

Année 1972 N°

UNIVERSITE RENE DESCARTES

FACULTE DE MEDECINE COCHIN PORT-ROYAL

59

# THESE

POUR LE

# DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR


Pierre TOURATIER

Né le 6 Octobre 1939 à LYON


*Préseniée et soutenue publiquement le ..... 1972*

## L'ABSENCE CONGENITALE DE VAGIN :

## EMBRYOLOGIE, CLINIQUE ET INDICATIONS THERAPEUTIQUES.

PRESIDENT : MONSIEUR VARANGOT, PROFESSEUR.


Editions de l'AGEMP

8, rue Dante-PARIS Ve

*Année 1972* *N°*

UNIVERSITE RENE DESCARTES

FACULTE DE MEDECINE COCHIN PORT-ROYAL

# THESE

POUR LE

# DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR


## Pierre TOURATIER

NE LE 6 OCTOBRE 1939 A LYON


*Préseniée et soutenue publiquement le ..... 1972*

L'ABSENCE CONGENITALE DE VAGIN :

EMBRYOLOGIE, CLINIQUE ET INDICATIONS THERAPEUTIQUES.

PRESIDENT : MONSIEUR VARANGOT, PROFESSEUR.


Editions de l'AGEMP

8, rue Dante-PARIS Ve

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A ma Femme

Meis et amicis

A Monsieur le Professeur J. VARANGOT

Chef de Service de la Clinique Obstétricale et Gynécologique
de la Maternité de Port Royal de Paris,

Membre de l'Académie de Médecine,

Membre de l'Académie de Chirurgie

Qui nous fait le grand honneur de présider
le jury de notre thèse.

Qui nous a accueilli dans son service avec tant
de bienveillance pour un semestre si riche en
enseignements.

Qui nous prodigue avec bonté ses conseils et
nous guide sur les chemins de ce difficile métier

Qu'il trouve ici l'hommage de notre infini
respect et le témoignage de notre profonde
reconnaissance.

A mes Maîtres d'Internat

Avril 1968 - Mars 1969

Monsieur le Docteur B. JAMAIN

Professeur au Collège de Médecine
Gynécologue - Accoucheur des Hôpitaux
Chef de Service de la Maternité de l'Hôpital Bichat

Qui nous accueillit avec bonté pour une première année d'internat et encouragea notre vocation.

Qu'il trouve ici l'expression de notre reconnaissance et de notre gratitude pour ses conseils paternels.

Monsieur le Docteur A. LETESSIER

Assistant des Hôpitaux

qui nous a patiemment appris ce qu'était la chirurgie au cours de longues et belles interventions.

En témoignage de notre profonde gratitude.

Avril 1969 - Octobre 1969

Monsieur le Professeur THOYER-ROZAT

Chef de Service de la Maternité de l'Hôpital Beaujon
Gynécologue-Accoucheur des Hôpitaux

Qui nous a révélé les secrets de la voie basse
et nous a enseigné cette technique particulière.

En témoignage respectueux de notre reconnaissance.

Monsieur le Professeur Agrégé J. SENEZE

Gynécologue - Accoucheur des Hôpitaux de Paris

Qui savait en quelques instants éclairer
et souvent résoudre nos problèmes d'interne.

En témoignage de notre reconnaissance.

Octobre 1969 - Mars 1970

Clinique Obstétricale et Gynécologique
de la Maternité de Port Royal à Paris

Monsieur le Professeur J. HENRION
Gynécologue - Accoucheur des Hôpitaux de Paris

En témoignage de notre gratitude pour la précision et la clarté de l'ens eignement qu'il nous a prodigué.

Qu'il soit assuré que nous nous efforcerons d'appliquer ses leçons de science et de conscience.

Avril 1970 - Mars 1971

Monsieur le Professeur A. SICARD

Chef du Service de Chirurgie de l'Hôpital de la Salpétrière
Membre de l'Académie de Chirurgie

Qui tout au long d'une année d'internat nous enseigne avec bienveillance les principes fondamentaux de la chirurgie générale que tout gynécologue-accoucheur doit posséder et appliquer.

En témoignage de notre très respectueuse reconnaissance.

Monsieur le Professeur Agrégé NATALI

Chirurgien des Hôpitaux

qui s'est efforcé de nous inculquer les bases indispensables de la chirurgie vasculaire.

En témoignage de notre reconnaissance.

Monsieur le Professeur Agrégé LAVARDE

Chirurgien des Hôpitaux

Qui a quelquefois accepté de nous laisser opérer sous sa bienveillante tutelle.

En témoignage de notre reconnaissance.

Avril 1971 - Avril 1972

Monsieur le Docteur J. MICHON

Membre de l'Académie de Médecine
Chirurgie des hôpitaux,
Chef du Service d'Urologie de l'hôpital Lariboisière

Qui nous a appris avec bonté l'urologie nous permettant ainsi de compléter nos connaissances sur le "petit bassin".

En témoignage de notre gratitude et de notre profond respect.

Monsieur le Docteur P. ANDRE

Assistant des Hôpitaux

Qui a complété avec humour et paradoxe cet enseignement et nous a permis de terminer notre internat dans un climat chaleureux.

En témoignage de notre reconnaissance.

A mes Maîtres

Monsieur le Docteur J.M. AUCLAIR, Chef de Service Honoraire de la Maternité de l'hôpital d'Argenteuil, dans son service naquit notre vocation,

Monsieur le Docteur J. BALAZUC

Monsieur le Docteur BRUEZIERE

Monsieur le Docteur BREDOUX

Monsieur le Docteur DAFFOS

Monsieur le Docteur GUGLIELMINA

Monsieur le Docteur J. HARDY

Monsieur le Docteur F. LAZARD

Monsieur le Docteur LEDUC

Monsieur le Professeur PAPIERNIK

Monsieur le Docteur ROBERTI

Monsieur le Docteur G. SARFATI

Monsieur le Docteur P. SIMON

Monsieur le Docteur R.C. TOUZARD

Monsieur le Docteur VIGUIER

Monsieur le Docteur B. ZILBERBERG

En témoignage respectueux de notre reconnaissance pour l'enseignement qu'ilsnous ont prodigué avec tant de bienveillance.

A la Mémoire du Docteur Jean-Gabriel FALAIZE qui, par son amour profond de son métier et ses grandes qualités morales, nous encouragea dans notre vocation de gynécologue-accoucheur

Témoignage de notre souvenir fidèle et reconnaissant

Nous avons pu relever, dans différents service de gynécologie et de chirurgie, une trentaine de vaginoplasties pratiquées en raison d'absence congénitale de vagin. Grâce aux observations qui en découlent, nous avons tenté dans les pages qui suivent de faire le point sur cette malformation.

Nous éliminons de ce travail les aplasies vaginales acquises, les aplasies vaginales de certains ambigus sexuels et les diaphragmes vaginaux qui ne sont autres que des aplasies partielles. En effet, si les problèmes thérapeutiques que posent ces affections sont parfois voisines, les problèmes embryologiques et pathogéniques restent fort différents.

Nous ne retiendrons donc que les absences congénitales de vagin. Après un rappel embryologique nous brosserons un tableau clinique, nous envisagerons les possibilités thérapeutiques actuelles et nous exposeront nos cas.

oOo

# PREMIERE PARTIE

# E M B R Y O L O G I E

L'embryon, qu'il soit mâle ou femelle, possède au début des ébauches d'organes génitaux bipotentielles. Puis, la différenciation sexuelle intervient : le patrimoine génétique, porté par les chromosomes, oriente la différenciation gonadique et la gonade différenciée provoque par ses sécrétions hormonales, la différenciation des voies génitales et des organes génitaux externes.

Nous verrons donc en premier lieu les ébauches au stade indifférent puis leur évolution différenciée, enfin, au terme final, l'élaboration de l'appareil féminin adulte. Il s'agit là certes d'une schématisation pratique puisque les diverses phases se chevauchent et interfèrent les unes, les autres.

## A - STADE INDIFFERENT

L'ébauche initiale des gonades apparaît chez l'embryon de cinq à sept millimètres sur la face interne des mésonéphros ou corps de Wolf sous la forme d'une saillie mésenshymateuse recouverte par un épaississement de l'épithélium coelomique (épithélium germinatif). Cette saillie forme la crête génitale.

Celle-ci croît progressivement se détachant du corps de Wolf tout en lui restant largement attachée par le méso génital tandis que l'épithélium germinatif prolifère et envoit par sa face profonde des cordons épithéliaux ou cordons médullaires. Ces derniers sont colonisés par les gonocytes et entrent en contact avec les glomérules mésonéphrotiques par l'intermédiaire du blastème du rete.

Parallèlement les canaux de Wolf, voies excrétrices des pronéphros, deviennent canaux excréteurs des mésonéphros puis se mettent à la disposition de l'ébauche gonadique.

Ils apparaissent chez l'embryon de 3 mm et sont le résultat de la fusion des cordons cellulaires pleins émanant du bord externe des néphrotomes pro-

néphrotiques. Ainsi se constituent deux cordons, situés entre l'ectoderme dorsal et les néphrotomes; ils se transforment en canaux et s'accroissent par leur extrémité libre, d'avant en arrière, pour atteindre la partie, ventro-latérale du cloaque (embryon de 4 mm) auquel ils s'accolent et dans lequel ils s'ouvriront plus tard.

Ces deux canaux servent ensuite de canaux excréteurs aux néphrons mésonéphrotiques; lorsque les crêtes génitales se développent et que le corps de Wolff régresse, seules persistent les connexions entre quelques tubes mésonéphrotiques et les cordons sexuels; les canaux de Wolff deviennent dès lors les canaux excréteurs des gonades.

Dans le même temps, le cloaque et les ébauches des organes génitaux externes se développent.

Le cloaque apparaît très tôt : chez l'embryon de 3 mm il est formé par la portion terminale de l'intestin sur la face ventrale de laquelle s'abouche l'allantoïde et son extrémité antérieure et inférieure est obturée par la membrane cloacale.

Puis, toute une série de modifications se produit sur l'embryon de 4 mm :

a) - tout d'abord, le canal de Wolff s'accole à la partie ventro-latérale du cloaque,

b) - sous l'effet du développement de la paroi abdominale sous ombilicale et du mésenchyme le tubercule génital prend forme, divisant le bourrelet cloacal en deux bourrelets génitaux, tandis que le plan de la membrane cloacale tourne de 180°.

c) - un coin mésenchymateux ou éperon périnéal s'enfonce entre l'allantoïde et l'intestin terminal pour atteindre la membrane cloacale; au cours de ce trajet, il divise le cloaque en deux portions : une portion ventrale ou sinus urogénital et une portion dorsale ou rectum, et la membrane cloacale en trois fragments : un fragment antérieur, la membrane urogénitale avec le tubercule génital en avant; un fragment postérieur, la membrane anale; un fragment moyen ou périnée primitif. En outre, l'éperon périnéal passant en arrière de l'abouchement des canaux de Wolff, ceux-ci s'ouvrent alors dans le sinus urogénital.

d) - Naissent enfin de la portion caudale du cordon néphrogénique d'une part l'ébauche métanéphrogène et de la portion juxte cloacale du canal de Wolff d'autre part le bourgeon urétéral.

Tandis que le sinus urogénital, les ébauches des organes génitaux externes les canaux de Wolff, les bourgeons urétéraux poursuivent l'évolution sur laquelle nous reviendrons, le deuxième type de canal génital se forme : les canaux de Müller.

Ils apparaissent chez l'embryon de 10 mm, naissent dans la région pronéphrotique et s'étendent très rapidement dans le sens cranio-caudal, jusqu'au cloaque. La portion pronéphrotique résulte de l'invagination en cornet de l'épithélium coelomique; l'épaississement et l'invagination de l'épithélium coelomique en regard du corps de Wolff forment une gouttière qui se transforme en canal par soudure des lèvres et qui donne la portion mésonéphrotique du canal de Müller. Dès lors son extrémité caudale pousse un prolongement qui atteint la paroi postérieure du sinus urogénital chez l'embryon de 38 mm. Tout au cours de ce trajet, le canal de Müller est parallèle au canal de Wolff d'abord extérieur à lui, puis interne au dessous du corps de Wolff. Au niveau de ce croisement, il contracte d'importants rapports avec le ligament inguinal. Au dessous de ce croisement, il se rapproche de la ligne médiane et s'accole au canal de Müller du côté opposé (stade 28 mm) formant ainsi avec les deux canaux de Wolff le cordon génital. Leurs extrémités terminales pleines atteignent la paroi postérieure du sinus urogénital et la soulève en un tubercule saillant : l'éminence Müllérienne.

Quoi qu'il en soit, à ce stade l'embryon possède tout les éléments pour former un appareil génital masculin ou féminin et tandis que les voies urinaires poursuivent leur évolution, la différenciation sexuelle apparaît d'abord au niveau des gonades, puis au niveau des organes génitaux internes et externes.

## B - DIFFERENCIATION SEXUELLE

La différenciation des gonades débute quand les gonoductes et les ébauches des organes génitaux externes n'ont pas terminé leur évolution indifférente. Par contre, leur différenciation en voie génitale femelle ne se produira que lorsque la gonade sera devenue ovaire.

### 1 - Formation de l'ovaire :

La différenciation ovarienne débute plus tardivement que celle du testicule et se manifeste par une reprise de l'épithélium germinatif : une nouvelle poussée de cordons épithéliaux (cordons de Pfluger) se forme; ceux ci restent corticaux et repoussent en profondeur les cordons médullaires issus de la première poussée tandis que les gonocytes émigrent vers eux.

A partir du 4e mois, l'épithélium germinatif involue et prend l'aspect d'un épithélium de revêtement péritonéal à cellules cubiques; les gonocytes se multiplient, les cordons épithéliaux se fragmentent et sont isolés de l'épithélium germinatif par une couche mésenchymateuse, la zone médullaire dégénère pour être remplacée par un tissu fibreux riche en vaisseaux. Ainsi progressivement apparaît l'ovaire sous son aspect définitif, zone périphérique ovifère dans laquelle se concentrent tous les follicules primordiaux renfermant chacun un ovocyte bloqué à sa première mitose de maturation et une zone centrale renfermant les reliquats des cordons médullaires, les reliquats du blastème du rete et les vaisseaux.

-Cette évolution, soulignons le, représente l'embryogénèse classique et couramment admise de l'ovaire. Nous ne mentionnerons pas les autres théories émises elles ne changent en rien l'anomalie vaginale qui nous intéresse.

2 - Devenir des canaux de Wolff :

Sous l'action des hormones élaborées par l'ovaire en cours de différenciation, les canaux de Wolff régressent presque totalement chez la femme; toutefois ils jouent un rôle important dans la formation de la partie basse des voies urinaires.

Cette régression débute chez l'embryon de 30 mm dans la région moyenne du canal laquelle disparaît en laissant des résidus épithéliaux (en particulier le canal de Gartner) alors que la régression de la portion supérieure pronéphrotique donne l'hydatide pédiculée.

Parallèlement, le mésonéphros dégénère : seuls persistent deux vestiges situés dans le ligament large : l'organe de Rosenmüller et le paroophore.

Dans le même temps l'extrémité des canaux de Wolff ou canal excréteur commun termine son évolution urinaire. Elle est progressivement incorporée à la paroi postérieure du sinus urogénital, si bien que les uretères et les canaux de Wolff s'ouvrent dans cette cavité par des orifices distincts. Les orifices s'éloignent les uns des autres par suite d'une différence de croissance de la paroi postérieure du sinus : les orifices urétéraux s'écartent et ceux des canaux de Wolff se déplacent vers le bas en se rapprochant de la ligne médiane.

Enfin, un rétrécissement apparaît (futur col vésical) entre ces quatre orifices. L'ensemble de ces accidents permet de diviser le sinus uro génital en plusieurs parties.

- la partie toute supérieure, au dessus de l'abouchement des uretères formera la vessie avec la partie intra embryonnaire de l'allantoïde,

- la partie moyenne comprise entre le col vésical et les orifices urétéraux est d'origine Wolffienne et donnera le trigone.

- la partie inférieure comprise entre le col vésical et l'abouchement des canaux de Wolff aboutira chez la femme à la constitution de la totalité de l'uretère.

- la partie toute inférieure située au dessous de l'abouchement des canaux de Wolff se dilatera tout en s'étalant et contribuera à former le vestibule.

Chez la femme toute la portion terminale des canaux de Wolf qui ne sert pas à élaborer le trigone et l'uretre, dégénère et persiste sous la forme du canal de Gartner.

3 - Devenir des canaux de Müller

Stimulés par les gonades différenciées, les canaux de Müller poursuivent leur évolution et aboutissent à l'appareil génital interne féminin. Il convient du reste de noter que même en l'absence de gonade, cette évolution féminine aura lieu mais aboutirait à l'élaboration d'organes hypoplasiques.

La portion pronéphrotique des canaux de Müller édifie le pavillon tubaire avec ses franges et son ouverture péritonéale devient l'ostium abdominal de la trompe.

Dans leur segment wolffien, les canaux de Müller inclus dans le mésenchyme revêtant le mésonéphros, s'en dégagent en soulevant le péritoine formant le repli urogénital. Ces replis accompagnent les conduits de Müller dans leur trajet sous mésonéphrotique puis se mettent en continuité sur la ligne médiane quand les canaux de Müller se rejoignent pour former le canal utérvaginal. Ainsi se constituent la trompe et le mésosalpinx.

Dans le cordon génital, les canaux de Müller s'accolent et se transforment en un canal unique par résorbtion de la cloison médiane, formant le canal utérovaginal aux dépens duquel se constituent le vagin, le col et la plus grande partie du corps. L'extrémité supérieure de ce canal englobe la portion des canaux de Müller comprise entre le croisement avec le ligament inguinal et le cordon génital, l'ensemble donne l'utérus avec ses deux cornes. L'extrémité inférieure se termine par un massif cellulaire dense : le tubercule müllérien qui repousse la paroi postérieure du sinus. Ainsi la portion basse du canal utérovaginal, le

tubercule müllérien et les modifications sinusaires provoquées par le développement du tubercule contribuent à constituer le vagin avec formation de la lame vaginale qui initialement pleine s'élargit et se Perméabilise tandis qu'apparaît à son extrémité supérieure un mamelon hémisphérique : l'ébauche du museau de tanche. Toutefois, l'accord est loin d'être fait sur l'importance relative de la participation müllérienne et de la participation sinusaire dans l'élaboration du vagin.

Pour certains auteurs, le vagin est entièrement d'origine müllérienne. Une telle conception permet d'expliquer d'une part l'aspect clinique habituel des absences congénitales de vagin où aucune cavité même ébauchée n'est retrouvée derrière le vestibule et d'autre part, l'existence de certaines cloisons vaginales totales. Par contre, la possibilité d'un petit infundibulum vaginal rétrovestibulaire de certaines absences congénitales de vagin devient alors mystérieuse, le mystère n'est en fait qu'apparent car on peut se demander si cet infundibulum vaginal, rarement rencontré, ne serait pas provoqué artificiellement par des tentatives réitérées de coït avant la découverte de l'anomalie.

Pour d'autres auteurs, les 4/5 supérieur du vagin serait d'origine müllérienne et le 1/5e inférieur d'origine sinusaire. Cette conception explique alors aisément les cas d'absences congénitales de vagin avec petit infundibulum vaginal. Par contre les aplasies vaginales totales deviendront moins compréhensibles, et leur explication fait intervenir soit des phénomènes de régression secondaire; soit des phénomènes d'absence d'induction, l'appareil müllérien agirait comme un inducteur vis à vis de l'épithélium sinusaire : son absence entraîne par voie de conséquence celle de la portion sinusaire du vagin.

Il convient de remarquer qu'aucune de ces deux conceptions n'est totalement satisfaisante et qu'il existe autant d'arguments en faveur de l'une que de l'autre.

Quoi qu'il en soit, que le vagin soit d'origine müllérienne pure, qu'il soit d'origine mixte, chaque portion se développant isolément ou l'une induisant l'autre, le processus de formation du vagin se termine aux environs du 8e mois.

4 - Devenir des organes génitaux externes :

Pendant toute la durée de la différenciation des gonoductes, les organes génitaux externes poursuivent leur évolution et se différencient.

Nous avons vu qu'à la fin du "stade indifférent" les organes génitaux externes comprennent le tubercule génital qui a divisé le bourrelet cloacal en

deux saillies latérales les bourrelets génitaux lesquels se poursuivent en arrière par le bourrelet anal, l'ensemble circonscrit les trois segments de la membrane cloacale, la membrane urogénitale, le périnée primitif et la membrane anale. Puis le sinus urogénital s'ouvre par fissuration de la membrane.

Enfin, la différenciation féminine des organes génitaux externes survient, elle débute dès le 3e mois et n'est caractérisée que par un simple processus d'accroissement des ébauches :

- le tubercule génital se développe peu et donne le clitoris
- les bourrelets génitaux continuent à croître tout en gardant leur disposition primitive; ils constituent les grandes lèvres et la fente qu'ilssdélimitent, la fente vulvaire
- les replis génitaux, portion latérale de la membrane urogénitale fissurée, deviennent les petites lèvres, et, circonscrivent l'orifice vulvaire qui donne accès au vestibule dans lequel s'ouvrent le vagin et l'uretre.

De cette brève étude embryologique on peut tirer les conclusions suivantes :
- la formation de l'appareil génital féminin est complexe,
- les canaux de Müller représentent le constituant majeur,
- le sinus urogénital participe aussi à cette formation,
- la formation des ovaires, des trompes et de l'utérus fait l'unanimité,; mais celle du vagin divise les embryologistes,
- la proximité de lieu et la simultanéité de formation expliquant qu'un trouble du développement utérovaginal puisse s'accompagner d'anomalies urinaires voire recto-anales.

oOo

## DEUXIEME PARTIE

## C L I N I Q U E

1 - Circonstances de découverte :

Deux symptômes révèlent cette malformation dont la découverte exige un examen gynécologique approfondi.

- L'aménorrhée primaire : elle inquiète la mère de la jeune fille qui a vu sa féminité se manifester progressivement sans qu'apparaissent les premières règles,

- l' insatisfaction sexuelle, elle entraîne l'angoisse croissante de la jeune femme pour qui les rapports sexuels sont quasi impossibles.

Il arrive toutefois que la malformation soit révélée à l'occasion d'un bilan de stérilité, ce qui illustre grandement la relativité de ce concept de "satisfaction sexuelle".

2 - L'examen clinique :

Permet aisément le diagnostic à condition de le pratiquer en son entier quelque soit l'âge de la patiente. Il permet de constater une morphologie générale typiquement féminine comme en témoigne la présence harmonieuse des caractères sexuels secondaires.

L'exploration de la région périnéo-vulvaire révélera :

- des grandes lèvres bien développées
- des petites lèvres bien individualisées
- un clitoris de siège et de volume normaux
- un méat urétral tantôt de siège normal sous et rétro clitoridien tantôt déplacé en arrière vers l'anus (c'est surtout dans cette position qu'il a pu être anormalement dilaté par des tentatives de coït intra urétral)
- un hymen toujours présent mais souvent atrophique (encore que, pour certains, ces vestiges hyménéaux soient en fait des caroncules péri urétrales)

- une cavité vaginale totalement absente, parfois réduite à un petit infundibulum de 1 à 3 cm de profondeur . Encore faut-il l'explorer par un toucher unidigital prudent ou à défaut par l'introduction d'un hystéromètre mou type sonde de Dalsace,

- un orifice anal en position et un périnée volontiers hypoplasique.

Ce seul examen local permet de suggérer très fortement le diagnostic, mais il importe, de toute évidence de ne pas rester superficiel, la prescription d'une hormonothérapie d'épreuve ou l'envoi à un "sexologue-psychothérapeute-psychiatre" étant une réalité hélas souvent observée.

3 - Bilan :

Il convient donc d'étudier impérativement plusieurs éléments fondamentaux :

- les organes génitaux internes,
- les malformations urinaires
- le fonctionnement ovarien,
- le psychisme et la libido
- le sexe chromatinien et chromosomique.

a) - Les organes génitaux internes sont à préciser par le toucher rectal et la coelioscopie. Le toucher rectal, facile à exécuter, a le mérite essentiel de renseigner sur la présence ou non d'un utérus. Mais il est illusoire de vouloir apprécier par ce seul geste l'état des trompes et des ovaires.

La coelioscopie comble cette lacune, à notre avis elle est indispensable et ,doit être exécutée dans le cadre du bilan pré-opératoire. Elle seule permet d'avoir une idée exacte des organes du petit bassin, mais elle a, elle aussi ses limites; elle ne peut apprécier que les organes intra-abdominaux et n'a que la valeur de l'expérience du coelioscopeur. Dans l'immense majorité des cas, elle visualise les lésions bien connues du syndrome de Rokitansky-Kuster-Hauser, plus rarement elle confirme l'existence d'un utérus volontiers petit, mais parfois distendu par une hématométrie. Il convient de rappeler que ces utérus sont souvent intérieurement mal formés : bicornes, cloisonnés.

Enfin, la coelioscopie permet d'étudier les autres organes pelviens et en particulier, l'anse sugmoïdienne et de pratiquer une biopsie d'ovaire.

b) - Les malformations urinaires doivent être systématiquement recherchées car leur association est fréquente (20 à 50 %) et surtout certaines d'entre

elles représentent une contre indication à la chirurgie par voie haute ou du moins imposent une prudence exemplaire.

L'urographie intra veineuse est l'examen complémentaire à toujours demander, parfois la cystoscopie s'impose. Ainsi pourra-t-on découvrir :

- une bifidité ou une duplicité calicielle
- un méga uretère ou un abouchement urétéral anormal
- un rein en fer à cheval
- un rein ectopique lombaire ou pelvien
- l'absence congénitale d'un rein.

On conçoit d'emblée l'intérêt chirurgical de telles notions; pour beaucoup le rein pelvien est un obstacle à l'abaissement d'une anse et le rein unique doit être traité avec le plus grand respect.

c) - La courbe de température et les dosages hormonaux révèlent une activité ovarienne en règle normale avec cycle ovulatoire habituel.

d) - Le sexe chromatinien et le sexe chromosomique sont à rechercher de principe. Leur étude confirme qu'il s'agit de femme à formule chromosomique de type XX et à sexe chromatinien positif, en outre, elle offre un double intérêt diagnostique d'une part et étiologique d'autre part.

Diagnostic : les aplasies vaginales des "testicules féminisants" sont ainsi reconnues avec certitude. Nous les avons délibérément écartés de notre propos car cette affection réalise le tableau d'un pseudo-hermaphrodisme mâle avec morphologie générale féminine, gonades masculines, sexe chromatinien négatif et sexe chromosomique de type XY. Si elle pose souvent les mêmes problèmes de vaginoplastie, elle diffère des absencesccongénitales de vagin par leur pathogénie : insensibilité ou hyposensibilité des tissus périphériques aux hormones mâles et leur risque évolutif : transformation maligne possible de ces testicules

Etiologie : la découverte de plusieurs cas à chromatine sexuelle très fortement abaissée, pratiquement négative, a permis à certains d'évoquer une origine génétique de l'aplasie vaginale congénitale . En particulier Müller conclut ainsi un article sur le syndrome de Rokitansky-Kuster-Hauser : "A notre avis il s'agit de sujets génétiquement indiscutablement féminins mais présentant néanmoins, probablement au niveau des gonosomes une anomalie se traduisant par une chromatine sexuelle basse et qui correspond peut être à une mosaïque, ou à une anomalie chromosomique fine que les méthodes actuelles ne permettent pas encore de préciser".

e) - La maturité intellectuelle et psycho-affective doit être analysée avec soin. L'existence d'une tare psychiatrique même modérée, ou une intelligence faible, doit entraîner une grande prudence dans les indications chirurgicales l'une risque de compromettre certains résultats post opératoires par le refus irraisonné des soins et l'autre de s'aggraver ou de se décompenser ultérieurement.

Il est indispensable enfin que ces femmes comprennent que malgré toute intervention, la stérilité sera définitive pour la plupart d'entre elles.

Au terme de ce bilan, on peut opposer schématiquement deux éventualités:

- l'absence congénitale isolée du vagin où l'indication opératoire est formelle, car l'intervention permettra non seulement une vie sexuelle satisfaisante mais aussi l'espoir d'une descendance.

- l'absence congénitale de vagin, avec aplasie partielle des organes génitaux internes ou la légitimité de la correction chirurticale peut être discutée et où les modalités techniques dépendent de multiples facteurs que nous reverrons.

oOo

# TROISIEME PARTIE

# T R A I T E M E N T

Les méthodes thérapeutiques sont multiples et ont fait l'objet de vives controverses, chacune a eu ses défenseurs et ses détracteurs. Actuellement, le problème s'est décanté et un certain nombre de techniques ne sont plus utilisées, mais aucune ne fait l'unanimité. On retrouve toujours l'opposition entre le geste chirurgical minime voire nul et l'intervention complexe.

Nous verrons successivement les principales techniques en donnant pour chacune leurs avantages, leurs inconvénients et le protocole. Elles se ramènent essentiellement à trois : le clivage, les greffes cutanées et les plasties intestinales. Puis nous essaierons de dégager des indications thérapeutiques.

## A - LE CLIVAGE SIMPLE

Il peut se réaliser soit par simple pression continue (méthode de Franck) soit par dissection intervésico-rectale (méthode sanglante).

1 - La méthode de Franck consiste à créer un espace entre vessie et rectum par l'application quotidienne d'un mandrin qui repousse progressivement les tissus de la région intervésico-rectale.

Le mandrin doit initialement être introduit verticalement sur la femme en décubitus dorsal, puis dès l'apparition d'une petite dépression de 2 cm, il faut modifier l'inclinaison et orienter ce mandrin obliquement, en arrière et en haut. Avec cette méthode d'excellents résultats auraient été obtenus assez rapidement aussi bien en France qu'à l'étranger.

Il existe une variante de la méthode de Francs : l'obtention d'un infundibulum vaginal par des tentatives répétées de rapports sexuels. Ces essais représentent pour certains tout le traitement, pour d'autres : un préambule a une éventuelle intervention chirurgicale.

Le seul mérite de cette méthode est d'être non opératoire; elle est à connaître car elle est l'unique secours pour les femmes qui refusent toute chirurgie. Mais toutes ne peuvent en bénéficier; car pour l'utiliser il faut impérativement un méat urétral en place et de préférence, mais non obligatoirement, un début de dépression rétro-hyménéale. Il faut en outre beaucoup de patience, de courage et un certain sens du sacrifice. On peut toutefois s'étonner qu'à une époque où la chirurgie fait tant de progrès, on puisse encore proposer des thérapeutiques aussi primitives pour une malformation qui peut entraîner à la longue tant de retentissement psycho affectif et social.

Enfin cette méthode n'est pas aussi anodine qu'on a bien voulu le dire, nous n'en voulons pour exemple qu'une de nos observation où l'hospitalisation urgente a été motivée pour une hémorragie importante provoquée par la défloraison d'une jeune femme porteuse d'une aplasie vaginale. L'impatience a été telle qu'un véritable clivage a été réalisé.

2 - Le clivage simple intervesico-rectal est déjà plus satisfaisant; le but est de créer une cavité en utilisant le plan de clivage intervesico-rectal qui remplace le vagin absent et qui est formé d'une lame celluleuse plus ou moins lâche, facilement ouverte au doigt, mais qui a tendance à se rétracter et à se scléroser ultérieurement. Aussi il est indispensable de maintenir béant cette cavité, par un artifice, en attendant que l'épithélialisation des parois se fasse à partir de l'épithélium vestibulaire.

Si le clivage est de réalisation simple, les suites opératoires avec port prolongé, parfois définitif, du mandrin en font une intervention pénible pour laquelle la coopération intelligente de la patiente est indispensable. De plus, il est fréquent que le fond de la cavité ne s'épithélialise pas, bourgeonne et se rétracte, limitant d'autant la profondeur.

L'argument majeur des partisans de cette technique est la bénignité de l'acte chirurgical. Mais nous comprenons mal, pourquoi alors qu'on envisage de faire courrir un risque à la malade en décidant de l'opérer, on pratique une intervention incomplète, aux résultats parfois insuffisants et aux suites toujours pénibles et longues.

Quoi qu'il en soit, le clivage intervesico-rectal représente le temps initial indispensable à tout traitement chirurgical. A ce titre il mérite une description soigneuse.

a) - Incision transversale ou légèrement concave en avant de la muqueuse vestibulaire, sensiblement à mi-chemin du méat urétral et de l'anus. Cette incision doit être plus grande qu'il semble nécessaire pour introduire les deux index.

b) - Le clivage commencé aux ciseaux, doit être poursuivie aux doigts. Au cours de ce clivage, il est habituel de rencontrer un raphé médian, dur résistant aux doigts.

Aussi il faut débuter latéralement de part et d'autre de ce raphé, puis le sectionner secondairement en restant plus près du rectum que de la vessie. Plusieurs points de détails sont capitaux. De leur respect dépend en partie le succès du clivage :

- l'orientation des doigts ne doit pas être horizontale mais oblique vers le bas,
- la cavité doit être suffisamment large, elle n'est jamais trop large à tel point qu'on a pu dire qu'elle est suffisante quand elle paraît excessive.
- la cavité doit être aussi large à l'entrée qu'au fond. Si les doigts sont trop courts, on peut utiliser les grosses bougies de Hegar dont l'extrémité arrondie est très peu traumatisante,
- la dissection doit être poursuivie jusqu'au cul de sac de Douglas.

c) - La néocavité formée, il reste un geste important sur lequel a bien insisté N.C. LOUROS : la section transversale de l'extrémité palpable des deux releveurs.

d) - L'hémostase sera minutieuse, facile dans les premiers centimètres plus difficile après et le bistouri électrique peut rendre de grands services.

Le problème chirurgical est ainsi résolu, dès lors se pose le problème orthopédique et comme le dit R. ROBERT avec un certain humour :"l'opération est terminée. Elle a duré quelques minutes. C'est maintenant que commence la thérapeutique". Il faut en effet maintenir béante cette cavité, force est de recourir aux mandrins. Il en existe de nombreux et tour à tour tous les matériaux ont été utilisés : mandrins en acrylic, pyrex, balsa, ébonite, caoutchouc,, plus ou moins durci. Actuellement l'éponge d'alcool polyvinilique a la préférence "imputrescibles, non résorbables, inaltérables, stables, faciles à stériliser les éponges polyviniliques offrent lorsqu'elles sont sèches un aspect et une légéreté comparables à ceux de la moelle de sureau. Après immersion, elles deviennent molles et prennent la consistance du tissu cellulaire sous cutané" (Musset, Hervet, Lefebvre)

La mise en place de cette éponge, entourée de tulle gras ou imbibée de Phisohex, termine l'opération. Elle sera laissée 5 à 6 jours, puis retirée tous les 3 à 4 jours pour permettre le nettoyage. Mais il ne faut pas oublier de la tourner tous les jours sur son axe afin d'éviter qu'elle adhère de façon trop intime à la paroi cruentée du néo vagin.

Ultérieurement elle sera changée 2 puis une fois par semaine. Seulement à partir de 5 - 6 mois on pourra commencer à retirer le mandrin pendant la journée, mais pendant encore de longs mois, il faudra le conserver en place la nuit.

B - LE CLIVAGE SUIVI DE GREFFE

Le but de cette méthode est de favoriser la cicatrisation de la néo cavité et de faciliter les manoeuvres et les soins occasionnés par le mandrin.

Parmi les multiples matériaux proposés pour effectuer les greffes, deux persistent actuellement :

- la peau : greffes de peau mince prélevée au dermatome de la face interne des cuisses,

- le péritoine (colpoplastie de Block). Il ne s'agit pas à proprement parler d'une greffe mais d'une transposition de séreuse. Mais on peut l'inclure dans ce cadre, car finalement le péritoine se comporte comme une greffe.

Hormis la colpoplastie de Block qui nécessite une laparotomie pour abaisser le cul de sac de Doublas et l'isoler de la grande cavité péritonéale, toutes les vaginoplasties par greffes se font par voie périnéale pure. Il faut dans un premier temps prélever les lambeaux cutanés, les fixer sur le mandrin tuteur puis l'introduire dans le clivage tandis que l'extrémité extérieure des lembraux est suturée aux bords de l'incision vestibulaire.

Que deviennent ces greffes ? Deux éventualités peuvent se voir : la greffe prend ou se nécrose. Lorsque la greffe prend (ce qui était plus fréquent avec les greffes pédiculées,et ce qui est moins fréquent avec les greffes libres). la néocavité est recouverte de peau et non de muqueuse vaginale, l'épithélialisation centrifuge à partir de la muqueuse vestibulaire ne peut se faire. Si la greffe ne prend pas, elle est progressivement éliminée et on se retrouve devant le cas d'un clivage simple.

Qu'apportent donc les colpoplasties par greffes ? Les résultats éloignés sont sensiblement les mêmes que ceux des clivages simples, mais les suites opé-

ratoires immédiates sont plus confortables . De toute façon le mandrin est à conserver à peu près aussi longtemps. En définitive l'amélioration apportée par les greffes ne semble pas prépondérante.

Il convient de citer une variante technique qui se situe à mi-chemin entre les deux précédentes : la technique de Pozzi et Brady-Graves. Les petites lèvres sont dédoublées sagittalement et leur extrémité libre est fidée par quelques points de catgut 000 aux parois latérales de la néo cavité. L'épidermisation serait plus rapide. Bien entendu cette variante est d'autant plus intéressante que les petites lèvres sont plus développées.

C - LES PLASTIES INTESTINALES

Elles cherchent à remplacer le mandrinage par la transplantation d'un segment intestinal qui maintiendra béant le clivage et qui deviendra un néo-vagin satisfaisant. Trois segments intestinaux étaient initialement utilisés, actuellement deux seulement : le sigmoïde et le rectum. La plastie iléale, du fait de ses dangers et de ses inconvénients, est abandonnée de tous. Par contre, les autres conservent de fervents défenseurs : l'école lyonnaise pour la plastie rectale et l'école allemande pour la plastie sigmoïdienne.

Nous envisagerons successivement les avantages et les inconvénients communs de ces deux types de plasties ainsi que les précautions pré opératoires qu'elles entraînent, puis nous décrirons leur technique.

I - GENERALITES

1 - Les avantages communs [illegible]t aux yeux de ceux qui ont eu l'occasion de voir les résultats :

- le néovagin est immédiatement utilisable,
- il n'y a pas de rétraction même si l'emploi est différé,
- le port du mandrin est inutile
- le néo vagin est de calibre et de profondeur normaux
- il n'y a pas d'écoulement gênant,
- les résultats fonctionnels sont excellents.

2 - L'intervention digestive majeure qu'elles nécessitent et les risques inhérents à toute chirurgie digestive qu'elles font courir, représentent l'inconvénient majeur et unique de ces plasties. Les uns majorent considérablement ces risques et rejettent ces plasties, en prétendant qu'ils sont disproportionnés avec le but poursuivi, les autres les minimisent au point de les nier. En fait il existe une position intermédiaire : ne pas les méconnaître et les ramener à leur juste valeur en se souvenant que, d'une part toutes ces plasties s'adressent

à des femmes jeunes, en bonne santé, au système cardio vasculaire et pulmonaire et à l'embonpoint encore inexistant et que d'autre part, cette chirurgie digesti majeure bénéficie des progrès actuels de l'anesthésie et de la réanimation.

3 - Ces deux techniques imposent une préparation soigneuse et une réalisation technique minutieuse.

- L'exploration radiologique de l'ampoule rectale et de l'anse sigmoïdienn surtout est un préambule indispensable,

- la préparation du tube digestif, indispensable doit être commencée huit jours avant le jour opératoire et doit aboutir à une anse vide et pratiquement stérile.

- la technique, enfin, ici plus qu'ailleurs ne souffre pas l'à peu près. L'opérateur doit donc être rompu à ces techniques digestives de décollement, d'exclusions fonction de la vascularisation, de sutures coliques en un plan, de péritonisation etc... C'est en fait là, l'écueil majeur de ces plasties : la majorité des A C V sont suivis et traités par des gynécologues qui pour la plupart, p ossèdent mal ces techniques.

II - PLASTIE SIGMOIDIENNE

Imaginée par Albrecht en 1911, elle a été reprise et divulguée par Schmid en Allemagne. Sirbu et ses collaborateurs l'ont ardemment défendu en 1961 au Congrès Mondial de Gynécologie et d'Obstétrique de Vienne. En France, quelques personnalités isolées la pronent et l'améliorent, notamment Champeau et Gauthé, qui par leur manoeuvre de retournement l'ont rendue pratiquement toujours réalisable

Le principe est d'abaisser jusqu'au vestibule une anse sigmoïdienne correctement vascularisée. La longueur du méso et de l'anse et la disposition artérielle rendent cette plastie faisable ou non. Seuls les cas à anse courte avec méso bref et artères sigmoïdiennes à disposition terminale la rendent impossible Dans tous les autres cas, elle est applicable.

En effet, ou l'anse et le méson sont longs et celle-ci peut être abaissée directement sans aucune traction jusqu'au vestibule, ou les piliers artériels, supérieur notamment, sont courts et l'anse sera abaissée jusqu'à la vulve après retournement, la vascularisation étant assurée par l'arcade bordante irriguée pa le pilier artériel inférieur. Si le lavement baryté et la coelioscopie apportent des renseignements sur l'anse et son méso, seule l'exploration à vendre ouvert pourra dire si la plastie est réalisable sans risque ou non. Il n'est jamais tro

tard alors pour y renoncer. Il est en effet fondamental que l'abaissement ne provoque aucune traction sur le pédicule.

Sur le plan technique, l'intervention se déroule en trois temps , la patiente étant installée en position de double équipe.

1 - Premier temps : clivage intervésico-rectal classique,

2 - Deuxième temps : temps abdominal :

- la voie d'abord est pour nous une médiane sous ombilicale. Mais les incisions transversales type Pfannenstiel ou Bastien sont très licites. Certains même les conseillent, car elles deviennent pratiquement invisibles.

- l'exploration visuelle et manuelle représente un temps capital. L'anse est suffisamment mobile lorsqu'on peut l'étaler en dehors de la plaie opératoire soit au delà de la symphyse en avant soit au niveau du promontoire. La dispositi artérielle est étudiée par transparence : habituellement il existe trois artères sigmoïdiennes qui naissent de la mésentérique inférieure, isolément ou par un tronc commun. Arrivées près du sigmoïde, elles se divisent en deux pour former une arcade bordante qui continue en haut celle issue de l'artère colique supérieure gauche et en bas celle constituée par la sigmoïdea ima. De l'arcade bordante partent les vaisseaux nourriciers de l'anse sigmoïdienne. Cette configuration anatomique autorise l'abaissement. Si les sigmoïdiennes sont trop courtes et si l'arcade bordante fait défaut il est toujours temps de renoncer.

On termine en explorant les organes génitaux internes et le petit bassin qui avaient déjà été étudiés par la coelioscopie.

- on poursuit en excluant un segment d'anse de 15 à 20 cm. Les zones de section colique sont repérées, leur niveau est conditionné par la topographie artérielle. Il semble préférable de sectionner d'abord l'extrémité supérieure et le méso; l'extrémité inférieure ne sera libérée en dernier qu'après avoir effectué des tentatives d'abaissement et avoir vérifié si l'abaissement isopéristaltique est possible ou si le retournement s'impose. En ce qui nous concerne, nous pratiquons de principe le retournement et nous sectionnons entre deux ligatures l'artère sigmoïdienne supérieure et au besoin la moyenne. On vérifie ensuite que les extrémités sont bien vascularisées et saignent; puis la continuité colorectale est rétablie par suture termino-terminale de points simples totaux extra muqueux de nylon 00. La brèche du méso est obturée à son tour; l'extrémité distale de l'anse exclue est fermée par des points extra muque

- une fois isolée, l'anse doit être abaissée. On incise le fond du douglas sur l'extrémité d'une bougie de Hégar poussée dans le clivage, l'orifice péritonéal ne doit pas étrangler l'anse : le faire donc suffisamment large. L'anse est alors abaissée et récupérée dans le clivage.

- le temps abdominal se termine sur une péritonisation soigneuse : l'anse abaissée est suturée au pourtour de l'orifice péritonéal, son sommet, c'est-à-dire l'extrémité distale retournée, est fixée par quelques points à la face latérale du colon gauche; le méso de l'anse abaissée est fixé en haut au feuillet antérieur du méso colique et latéralement au péritoine pelvien.

Signalons à ce propos que certains comme Gognat extra péritonise l'anse exclue en effectuant une péritonisation haute.

3 - Troisième temps : temps périnéal :

La tranche de section colique est suturée au pourtour de l'incision vestibulaire par des points simples de Nylon 000.

III - LA PLASTIE RECTALE

Nous ne disposons d'aucun cas de plastie rectale et il nous est difficile de formuler une opinion personnelle valable. Il convient toutefois de la décrire car entre les mains de ses principaux défenseurs, elle donne d'excellents résultats semblables à ceux des plasties sigmoïdiennes.

Pratiquée pour la première fois par Snoguireff en 1892, la plastie rectale fut reprise par Popoff et surtout Schubert qui précisa les règles de la dissection rectale par voie coccygienne et qui donna son nom à ce type d'intervention. Cotte l'importa et lui donna droit de citée au sein de l'Ecole Lyonnaise. Dès lo plusieurs modifications lui furent apportées : celle de Cotte et Santy qui proposent l'ouverture du péritoine pour mieux contrôler la dissection rectale, cell de Polloson qui libère d'abord le sigmoïde par voie abdominale, enfin celle de Soustelle et Villiers qui conservent le canal anal, obtenant ainsi la perfection en matière de plastie rectale.

En effet, hormis la difficulté technique, le principal reproche formulé envers la rectocolpoplastie est le risque d'incontinence gazeuse surtout solide, parfois, ce qui est inévitable si on s'en tient aux conclusions de Gaudart d'Allaines et de Vernejoul au congrès de chirurgie de 1946 : la conservation des quatre derniers centimètres de la muqueuse anale est indispensable au mécanisme reflexe de la continence. La technique de Soustelle et Villiers ne tombe pas sou le joug de ce reproche puisque le canal anal est conservé.

Techniquement cette intervention se déroule en deux temps, comme l'ont décrit Soustelle, Villiers, Vuillard dans leur livre : la rectocolpoplastie auque nous empruntons de larges passages.

1 - Premier temps abdominal : il comprend quatre gestes principaux :

- ouverture par incision de Pfannenstiel
- exploration urogénitale avec mise éventuelle sur lac de l'uretère gauche,
- libération du sigmoïde avec incision péritonéale en fer à cheval au nivea du Douglas; ligature d'hémostase au point choisi pour la section intestinale et étude des possibilités d'abaissement du colon.
- préparation du rectum avec clivage rétro-rectal en prenant soin de conserver intacte l'hémorroïdale supérieure et en libérant très peu l'ampoule latéralement.
- enfin péritonisation soigneuse haute en tassant le sigmoïde mobile dans le petit bassin et fermeture pariétale.

2 - Deuxième temps périnéo-coccygien : il nécessite un changement de position de l'opérée qui est installée en position de "Depage" et comprend :

- une première étape coccygienne :

. la résection du coccyx permet d'aborder la face postérieure de l'ampoule qui est libérée sur toute sa hauteur. On retrouve ainsi la zone recto sigmoïdienne qui a été disséquée précédemment et qui sera sectionnée. Le bout supérieur colique est abaissé dans le tunnel rétro rectal et l'extrémité supérieure de l'ampoule fermée.

. la dissection rectale est reprise à la partie basse de l'ampoule qui est libérée sur toute sa circonférence, puis sectionnée au dessus du sphincter interne. Ainsi le canal anal est laissé en place avec ses connexions et l'ampoule rectale exclue conserve sa double vascularisation hémorroïdale supérieure e moyenne.

- une étape vulvaire :

. l'incision transversale du vestibule permet de cliver sur une faible hauteur la cloison sphinctéro-urétrale et d'arriver très rapidement sur l'extrémité distale de l'ampoule,

. on fait passer par de dédoublement la partie basse de l'ampoule et on la fixe à la muqueuse vestibulaire.

- une deuxième étape coccygienne avec rétablissement de la continuité recto-colique et fermeture de l'incision coccygienne sur drains aspiratifs.

D - LES INDICATIONS THERAPEUTIQUES

Devant toute absence congénitale de vagin, le gynécologue ou le chirurgien se posera plusieurs questions : faut-il opérer ? Quelle opération faire ? Quand la faire ? Des réponses à ces questions dépend l'attitude thérapeutique. En fait, le problème se pose différemment devant une aplasie vaginale sans utérus et devant une aplasie vaginale isolée.

1 - En cas de syndrome de Rokitanski-Kuster :

La légitimité de l'opération s'est longtemps discutée et se discute encore. Doit-on faire courir un risque même minime pour corriger une malformation compatible avec la vie. Certains répondent non et condamnent toute intervention chirurgicale même le simple clivage. Une telle prise de position méconnaît une composante humaine importante : la vie sexuelle avec ses répercutions conjugales et sociales. Il suffit d'analyser les divorces pour réaliser la valeur de cette dimension de la vie. S'il est possible de corriger chirurgicalement cette malformation, il semble logique de le faire; plus les conditions locales se rapprochent de la normale, plus l'activité sexuelle a des chances de s'épanouir valablement.

Doit-on pour autant opérer toutes ces femmes ? Certes pas. Nous avons évoqué, au cours du bilan, la nécessité d'évaluer le degré de maturité intellectuelle et psycho affective. Pour opérer,il faut une femme en bon équilibre psychique, qui a compris les conséquences de son anomalie et qui a été avertie des possibilités offertes par la chirurgie. En définitive, on peut dire que la demande réfléchie d'une malade intelligente, équilibrée et volontaire représente l'indication opératoire.

La décision opératoire prise, que faire ? De tout temps, les partisans des gestes dits bénins et les partisans des interventions majeures se sont opposés. Pour résoudre cette délicate controverse, il faut mettre en parallèle les résultats et les risques opératoires. Les résultats sont à l'évidence meilleurs avec les plasties intestinales sigmoïdiennes ou rectales, leur qualité est bonne d'emblée et surtout durable, elle ne nécessite aucun entretien à long terme. Les risques sont théoriquement plus grands pour ces plasties intestinales que pour les clivages ou les greffes cutanées. Cette notion repose, enfait sur un malentendu soigneusement entretenu par les partisans des opérations simples.

Ils tiraient profit de la lourde mortalité des plasties intestinales et des risques d'occlusion, de péritonite, de fistule et de nécrose de l'anse abaissée pour les condamner. Mais cette lourde mortalité est un mythe ancien qui a été rapporté dans les statistiques antérieures aux années 1930-35 et établies surtout pour les opérations de Baldwin, parmi toutes les publications récentes que nous avons pu lire, nous n'avons pas relevé un seul décès. En ce qui concerne les risques de complications post opératoires, ils sont certains et peu fréquents : une technique parfaite, exécutée par un opérateur entraîné les réduit considérablement, mais non totalement. Est-ce une raison pour rejeter les plasties intestinales ? Doit-on arguer d'un risque peu fréquent de complications post opératoires graves pour refuser de traiter correctement une malformation compatible avec la vie ? Non, bien sûr ! Sinon pourquoi tolérerait-on les audaces chirurgicales modernes visant à obtenir la perfection alors que les anciennes méthodes procuraient un bon résultat fonctionnel à moindre frais, notamment en matière de chirurgie orthopédique et plastique ... ?

En outre les méthodes dites bénignes ne sont pas exemptes de complications et nous citerons d'une part Jackson qui rapporte au cours de clivages avec greffes 7 % de fistules recto vaginales et 2 % de fistules urétrovaginales et d'autre part Robert W. CALI qui sur 123 greffes cutanées, signale 2 fistules rectovaginales, 1 fistule vésicovaginale, 1 hémorragie, 1 abcès urétral et une incarcération du mandrin.

En raison de tous ces arguments, notre préférence va aux plasties intestinales. Laquelle choisir : sigmoïdienne ou rectale ? L'expérience nous manque pour comparer valablement ces deux types de plasties. Toutefois quelques considérations théoriques pourraient faire pencher la balance en faveur des rectocolpoplasties si le recul du temps confirme que la conservation du canal maintient la continence sphinctérienne et le réflexe de défécation. Ces considérations théoriques sont au nombre de deux : d'une part toutes les sections et sutures digestives sont extra péritonéales; d'autre part la brièveté de longueur du clivage qui n'est pas inter vésico rectal mais inter-urétro-rectal, supprime totalement le problème des releveurs. Mais l'avantage de cette courte dissection est contrebalancé par le résultat de la section transversale de l'extrémité palpable des deux releveurs au cours du clivage inter-vésico-rectal. Cependant la plus grande difficulté de la chirurgie rectale, la nécessité du changement de position per-opératoirement et notre plus grande pratique de la chirurgie colique, nous font préférer la plastie sigmoïdienne, d'autant qu'on peut se demander si le tunnel rétro-rectal permettant l'abaissement du colon jusqu'au canal

anal est suffisant et ne constitue pas à la longue une entrave à un bon transit.

Quand opérer ? Il n'y a pas d'âge, mais un principe fondamental à respecter : jamais avant que la femme dûment instruite, ne l'ait demandé, ce qui sous entend qu'elle connaît sa malformation et en désire la correction car elle aspire à une vie sexuelle normale.

2 - <u>En cas d'aplasie vaginale isolée</u> :

L'indication opératoire est formelle, car elle laisse espérer outre une vie sexuelle, des possibilités de grossesse.

Hormis l'hystéro-vestibulostomie de Kazancigil qui nous semble peu satisfaisante car elle abaisse à la vulve un utérus béant et un cas de Baldwin sur utérus, les seules interventions pratiquées couramment sont le simple clivage ou les greffes de peau.

Théoriquement rien ne s'oppose à effectuer une plastie sigmoïdienne avec abouchement de l'utérus à l'extrêmité de l'anse ou mieux sur son versant antérieur de façon à créer un cul de sac postérieur. Nous n'avons jamais eu l'occasion de pratiquer une telle intervention. Les plasties rectales sont également possibles; des "Schubert" suivis de grossesses ont été publiés; mais Soustelle et Villiers n'ont pas encore eu la possibilité d'éxécuter leur rectocolpoplastie dans de tel cas d'aplasie.

oOo

## QUATRIEME PARTIE

## NOS OBSERVATIONS

Nous rapporterons 29 cas de vaginoplastie pour absence congénitale de vagin traités avec 4 techniques chirurgicales différentes : plastie sigmoïdienne greffe de peau mince, clivage associé à un dédoublement vulvaire et clivage simple.

A - GREFFES DE PEAU MINCE - 10 cas

- OBSERVATION N° 1 - Mademoiselle R.....

Il s'agit d'un syndrome de Rokitansky-kuster avec hypoplasie vulvaire, absence totale d'infundibulum rétro hyménéal et rein lombaire unique, découvert à l'âge de 15 ans à l'occasion d'une cure chirurgicale de hernie inguinale.

Des projets matrimoniaux conduisent à opérer à 19 ans. Les suites opératoires immédiates sont simples, hormis le rejet itératif (6e et 8e jour) du mandrin qui est replacé sous anesthésie. La greffe semble prendre mais elle s'élimine en grande partie au bout de 5 mois. Le mandrin est conservé toute la journée, et 9 mois après, le résultat fonctionnel est bon : rapports quotidiens satisfaisants le résultat anatomique médiocre : néo vacité de 7 cm non épidermisée. Nouvelle greffe est proposée et refusée par la patiente qui se contente de ce résultat et du mandrin.

Dans cette observation, l'évolution est celle du clivage simple, prolongée toutefois du fait de l'élimination de la greffe.

- OBSERVATION N°2 - Mademoiselle L...

Il s'agit d'un syndrome de Rokitansky-Kuster avec hypoplasie vulvaire, absence de récessus rétro hyménéal et d'anomalie urinaire, découvert à l'âge de 18 ans; à l'occasion d'une aménorrhée primaire.

Des fiancailles 6 mois plus tard motivent l'intervention qui se déroule sans incident, avec suites opératoires simples. L'épidermisation complète est obtenue en 2 mois 1/2 la greffe prend en totalité comme le confirma la biopsie faite 6 mois après : "fragment de tissu dermo épidermique". Le maindrin est remplacé par des rapports quotidiens très satisfaisants. Ce bon résultat anatomique et fonctionnel persiste 8 ans après car intretenu régulièrement.

Ici la prise complète de la greffe permet l'obtention rapide d'un excellent résultat.

- OBSERVATION N° 3 - Mademoiselle L...

Ce syndrome de Rokitansky Kuster avec vulve normale, méat urétral dilaté et rein unique lombaire est découvert à l'âge de 15 ans à l'occasion d'une aménorrhée primaire.

L'intervention est pratiquée à l'âge de 21 ans et se déroule sans incident. La greffe ne prend que sur les premiers centimètres de la néo cavité, le mandrin n'est pas conservé en permanence , douze mois après un rétrécissement cicatriciel à mi hauteur, avec collection suppurée en amont impose une réintervention : pasl-tie en Z et callibrage par mandrin.

Malheureusement cette patiente indocile se décourage rapidement et retire le mandrin, si bien que 2 ans 1/2 après la première intervention, la néo cavité avait 4 cm de profondeur, le reste étant occupé par un vaste granulome. Une nouvelle intervention fut proposée et refusée.

On constate ici un échec lié à l'association de l'élimination partielle de la greffe et de l'indocilité de la patiente.

- OBSERVATION N° 4 - Mademoiselle S....

Il s'agit d'un syndrome de Rolitansky-Kuster avec vulve normale, petit récessus rétro hyménéal de 1/2 cm et appareil urinaire normal, découvert à l'âge de 17 ans à l'occasion d'une aménorrhée primaire traitée sans succès par une hormonothérapie.

Trois ans plus tard, cette jeune fille se fiance et se fait opérer. Le tiers de la greffe cutanée est éliminé au bout de 2 mois, une cavité de 8 cm totalement épidermisée est obtenue en 11 mois, car cette patiente admit, après quelques réticences initiales, la nécessité de conserver en permanence le mandrin en verre.

- OBSERVATION N° 5 - Madame M...

Mariée depuis quelques années, cette jeune femme consulte à 28 ans pour une stérilité, sa vie sexuelle, après des début difficiles, la satisfait pleinement, l'aménorrhée primaire ne l'a jamais inquiété.

Le bilan pratiqué, révèle un syndrome de Rokitansky-Kuster atypique avec un seul ovaire et une ébauche vaginale de 5 cm, crée vraisemblablement par les coïts antérieurs.

Instruite de sa malformation, elle demande une correction chirurgicale. L'intervention facile eut des suites simples : le mandrin retiré au bout de 6 semaines, la greffe cutanée ayant pris en totalité.

Cinq ans après, la néo cavité totalement épidermisée, a une profondeur de 8 cm. L'excellence des résultats était prévisible chez cette femme, peu exi-geante qui avait commencé, sans le savoir, une méthode de Franck; d'autant que la greffe a bien pris.

- OBSERVATION N° 6 - Mademoiselle S...

Il s'agit d'un syndrome de Rokitanski-Kuster avec néat urétral déplacé et dilaté par des tentatives de coït, découvert tardivement (28 ans) à l'occasion d'un bilan d'aménorrhée primaire.

L'intervention et les suites ont été simples : les greffes ont pris totalement et en 2 mois 1/2 une néo cavité de 7 cm, bien épidermisée, est obtenue. A signaler toutefois une suppuration de la zone de prélèvement, responsable d'une cicatrice disgracieuse. Des rapports réguliers et fréquents entretiennent la qualité des résultats anatomiques qui, à 2 ans de distance, restent toujours bons.

- OBSERVATION N° 7 - Mademoiselle G....

Cette absence congénitale de vagin associée à une bifidité pyélo urétérale bilatérale fut d'abord traitée à l'âge de 16 ans par simple clivage entretenu par un gros drain en caoutchouc. La suppuration de la néo cavité motiva le transfert dans le service 1 mois plus tard. Une désinfection locale et générale supprima l'élément infectieux et au bout de 3 mois la cavité était certes propre mai courte (3 cm) et non épithélialisée.

Le décollement vésico-rectal fut repris et tapissé de greffes de peau mince Celles ci prirent et donnèrent en 3 mois une cavité de 8 cm totalement épidermisée entretenue par un mandrinage nocturne d'un an. Puis le mandrin fut abandonné.

Quatre ans plus tard, à l'âge de 21 ans, alors que mariée depuis un an elle espérait une vie sexuelle satisfaisante, cette jeune femme revient nous voir pour une dyspareunie. L'examen découvre une cavité de 4 cm à fond scléreux et non dépressible.

Une troisième intervention eut lieu, elle se solda par un échec : la greffe ne pris pas, le mandrin fut abandonné. Découragée, cette jeune femme ne revint plus jamais nous voir.

Cette observation illustre parfaitement la rapidité d'obtention de bons résultats par les greffes de peau mince quand elles prennent et la nécessité de les consolider par une vie sexuelle active ou par un mandrinage plus ou moins permanent.

- OBSERVATION N° - 8 - Mademoiselle T...

Cette jeune fille fut opérée sans problème à l'âge de 24 ans d'un syndrome de Rokitanski-Kuster typique sans infundibulum vaginal. Les greffes cutanés prirent en totalité et en 3 mois une néo cavité totalement épidermisée de 9 cm fut obtenue. Son mariage 5 mois après l'intervention permit de remplacer fort heureusement le mandrin par une vie sexuelle satisfaisante.

Trois ans plus tard, les résultats anatomiques et fonctionnels sont toujour corrects.

- OBSERVATION N° 9 - Mademoiselle P....

Cette jeune fille, présentant un syndrome de Rolitansky-Kuster associé à un rein lombaire unique fut opéré à l'âge de 20 ans. Le mandrin mal toléré provoqu une nécrose urétrale responsable d'une fistule urétro-vaginale. Il fut enlevé et cette jeune fille nous retira sa confiance.

- OBSERVATION N° 10 - Mademoiselle D....

Elle fut opérée à 19 ans d'un syndrome de Rokitanski-Kuster typique avec un infundibulum rétro hyménéal de 1/2 cm. L'intervention et les suites immédiates furent sans problème, les greffons prirent en 2 mois 1/2 et depuis nous n'avons jamais pu obtenir de nouvelles.

Pour ces 10 cas de vaginoplastie avec greffe de peau mince, on peut tirer les conclusions suivantes :

- 4 greffons prirent en totalité,

- 4 greffons furent éliminés partiellement ou totalement

- 3 incidents post opératoires sont à déplorer : une fistule urétro vaginale une suppuration de la néo cavité, et une suppuration de la zone de prélèvement,

- les résultats sont bons rapidement (3 mois) quand la greffe prend (4 cas) de façon plus lente (9 à 12 mois) quand la greffe est éliminée (2 cas),

Dans tous les cas, ils demandent à être entretenus indéfiniment soit par un mandrinage permanent, soit par une vie sexuelle active. La méconnaissance de cette nécessite explique nos deux échecs.

Pour deux observations, le recul insuffisant n'autorise aucune conclusion.

B - CLIVAGE SIMPLE - 13 cas

- OBSERVATION N° 11 - Mademoiselle B...

Une aménorrhée primaire rebelle à toute hormonothérapie, fait découvrir à l'âge de 23 ans un syndrome de Rokitanski-Kuster typique avec petit infundibulum vaginal de 1/2 cm.

Cette jeune fille se marie à 25 ans et se fait opérer un an après. Elle conserve le mandrin pendant 18 mois, puis essaie de s'en passer, très rapidement apparaissent une dyspareunie et un rétrécissement. Le mandrin est replacé après des séances de dilatation aux bougies. Echaudée par cet incident, elle conserve en permanence le mandrin. A quatre ans de recul, les résultats anatomiques e fonctionnels sont excellents, mais le port presque constant de ce mandrin est indi pensable et parfois astreignant.

- OBSERVATION N° 12 - Mademoiselle R....

Cette observation illustre encore davantage l'impérieuse nécessité du mandrinage permanent.

Une première intervention pratiquée à l'âge de 21 ans, procure une vie sexuelle satisfaisante. Deux ans plus tard, un anneau fibreux apparaît à la jonction vulve néo vagin et gêne la mobilité du mandrin. Une plastie en Z est pratiquée sur cet anneau, le mandrin est retiré pendant toute la durée de ce deuxième séjour hospitalier. En quatre semaines le néo vagin se transforme en une cavité de 3 cm prolongée par un étroit défilé tortueux.

Le néo vagin est repris, le mandrin conservé en permanence et un an après la bonne qualité des résultats se confirme.

- OBSERVATION N° 13 - Mademoiselle G....

Il s'agit d'un syndrome de Rokitanski-kuster ayant pour particularité un sexe chromatinien douteux avec une formule chromosomique indubitablement féminine

A 19 ans, une promesse de mariage nous fit proposer l'intervention. Les 6 premiers mois, le néo vagin resta ample, les rapports satisfaisants et le mandrinage permanent Puis l'ablation du mandrin pendant une quinzaine de jours entraîna une rétraction fibreuse, source de dyspareunie. Plusieurs séances de dilatation en vinrent à bout et permirent de reposer le mandrin. Depuis il est conservé en permanence. A deux ans de recul, la vie conjugale est bonne et une demande d'adoption est en cours.

- OBSERVATION N° 14 - Mademoiselle S...

Syndrome de Rokitanski-Kuster avec recessus vaginal à 2 cm, opéré à l'âge de 23 ans.

En 10 mois, une néo cavité de 6 cm, totalement épithélialisée est obtenue. Des rapports quotidiens et un mandrinage nocturne entretiennent depuis plus de quatre ans ces bons résultats.

- OBSERVATION N° 15 - Mademoiselle C...

Il s'agit d'une aplasie vaginale isolée associée à une fistule vésico-vaginale haute responsable d'une hématurie mensuelle dès l'âge de 12 ans 1/2.

Un clivage réalisé à 19 ans obtient un néo vagin surmonté d'un utérus fonctionnel et la fermeture spontanée de la fistule urinaire.

Deux ans après, l'abandon du mandrin entraîne une sténose cicatricielle qui oblige à réopérer. Une grossesse survient un an plus tard, une césarienne préventive permet d'extraire une fille bien, formée.

Depuis cette jeune femme garde en permanence le mandrin et à 4 ans de recul le néo vagin est ample et souple.

- OBSERVATION N° 16 - Mademoiselle L...

Il s'agit d'un syndrome de Rokitanski-Kuster découvert à l'âge de 21 ans à l'occasion d'une hémorragie importante provoquée par un coït un peu violent. Ce dernier avait amorcé le clivage qui a été parachevé chirurgicalement. Le mandrin est conservé presque en permanence, les rapports sont fréquents, et deux ans plus tard, les bons résultats se confirment.

- OBSERVATION N° 17 - Mademoiselle D...

Il s'agit d'un syndrome de Rokitanski-Kuster avec un infundibulum vaginal de 3 cm. Un simple clivage fut réalisé à l'âge de 21 ans. Des rapports réguliers, la garde nocturne du mandrin permirent d'obtenir de bons résultats qui se vérifient encore à plus de deux ans de distance.

- OBSERVATIONS N° 18, 19, 20, 21, 22, 23

Nous groupons ensemble ces six observations sans les détailler, car les résultats éloignés font défaut. Deux raisons à cette absence sont à invoquer : l'intervention récente et l'inconstance ou l'infidélité féminine.

Nous signalerons, cependant les différentes particularités rencontrées :

- 2 fois un rein lombaire unique,
- 2 fois une ébauche vaginale, l'une de 2 cm, l'autre de 5 cm
- 1 fois une aplasie vaginale isolée,
- 1 fois le syndrome de Rokitanski-Kuster est observé chez une jeune fille dont la soeur jumelle présente la même anomalie.

A propos de cette série d'observations de clivage simple, on peut dire que la qualité du résultat dépend de la persévérance et de la constance du mandrinage. Le retrait du mandrin de plusieurs jours, même à distance de l'intervention, a toujours été suivi d'une rétraction secondaire.

C - CLIVAGE ASSOCIE A UNE GREFFE VULVAIRE - 3 cas :

- OBSERVATION N°24 - Mademoiselle B...

Il s'agit d'un syndrome de Rokitanski-Kuster typique découvert à l'âge de 18 ans à l'occasion d'une aménorrhée primaire. Au cours de sa vingtième année, cette jeune fille se marie et se fait opérer.

La première intervention est un clivage simple. Pendant huit ans le mandrin est gardé en place et les rapports fréquents sont satisfaisants. Une "vaginite" oblige à retirer le mandrin quelque temps, le néo vagin se rétracte, seul 3 cm restent perméables.

Une deuxième intervention est proposée. Le clivage est repris et les petites lèvres dédoublées sont invaginées dans le décollement. Les suites sont simples,

le néo vagin s'épithélialise en 6 mois et la morphologie vulvaire reste normale. Le mandrin est conservé et à deux ans de distance, les résultats sont excellents.

- OBSERVATION N° 25 - Mademoiselle C...

Il s'agit d'un hémi rokitanski-Kuster avec absence du même côté, d'ovaire, d'ébauche tubaire et de rein. La deuxième particularité de cette observation réside dans la formule chromosomique qui révélaune mosaique : XX/XXX. Enfin dernière originalité, le diagnostic fut fait à l'âge de 18 ans, à l'époque il existait un récessus vaginal d'un centimètre, l'opération fut exécutée à l'âge de 21 ans, le récessus vaginal mesurait 4 cm.

Des petites lèvres presque inexistantes obligèrent à utiliser les grandes lèvres de façon à créer deux volets latéraux. En 1 mois 1/2 une cavité de 10 cm totalement épithélialisée fut obtenue, mais la vulve est particulièrement inesthétique. Le mandrin est conservé la nuit.

- OBSERVATION N° 26 - Mademoiselle M...

Il s'agit d'une aplasie vaginale isolée découverte à l'âge de 15 ans, opérée 4 ans plus tard. Lors du clivage, une brèche rectale est faite et suturée immédiatement. Au quinzième jour, une fistule recto vaginale se déclare. Cette dernière compromet l'évolution du néo-vagin car elle impose le retrait du mandrin et nécessite une correction chirurgicale on deux temps.

Un an après le clivage ,la fistule recto vaginale est guérie, mais le néo-vagin est profond de 3 cm et se prolonge par un étroit défilé. Une reprise chirurgicale a été proposée et n'est pas encore acceptée.

D - PLASTIE SIGMOIDIENNE - 3 cas

- OBSERVATION N° 27 - Mademoiselle L...

Cette jeune fille présente un syndrome de Rokitanski-Kuster typique découvert à l'âge de 21 ans, elle se fiance à 22 ans et alors est opérée : plastie sigmoidienne avec retournement.

Aucun incident opératoire n'ait à déplorer et les suites sont d'une simplicité exemplaire. Au bout de quatre semaines, le néo-vagin est fonctionnel et donne toute satisfaction. Quatre années après cet excellent résultat persiste. Toutefois une petite ombre au tableau est à signaler : cette jeune femme a tendance à se considérer comme un être supérieur car différent des autres.

- OBSERVATION N° 28 - Mademoiselle P...

Il s'agit d'un syndrome de Rokitanski-Kuster associé à une bifidité rénale. L'intervention, pratiquée sur une jeune fille de 19 ans, fiancée se déroule sans incident, les suites sont très simples, la sortie 17 jours après

Un mois et demi plus tard une sténose de l'orifice vulvaire impose une plastie en Z. Avec un recul de 2 ans, les résultats locaux et fonctionnels sont excellents sans aucune contrainte de mandrinage.

- OBSERVATION N° 29 - Madame D...

Cette jeune femme de 26 ans, mariée depuis quatre ans, a subi une vaginoplastie avec greffe de peau mince à l'âge de 22 ans. Une dyspareunie majeure met en jeu la vie même de ce couple, le néo vagin est étroit et ne mesure que 3 cm.

Une plastie sigmoïdienne avec retournement est pratiquée sans aucun incident, les suites sont très simples, l'opérée sort le quinzième jour.

Après un an de recul, l'état local est parfait, les rapports sont satisfaisants et l'harmonie régne à nouveau au sein de ce couple.

E - RECAPITULATIF

Sur ces 29 cas d'absence congénitale de vagin, nous avons trouvé :

- 26 syndromes de Rokitanski-Kuster plus ou moins typique et 3 absences vaginales isolées dont l'une devint enceinte,
- 5 infundibuli vaginaux réels dont la profondeur oscille entre 2 et 5 cm
- 8 malformations urinaires associées,
- 1 sexe chromatinien douteux,
- 1 sexe chromosomique à type de mosaique

Nous avons à déplorer 4 complications post opératoires : une fistule recto vaginale, une fistule urétro vaginale, une suppuration de la néo cavité une suppuration de la zone de prélèvement des greffons cutanés.

Quant aux résultats, ils sont globalement corrects tant sur le plan anatomique que fonctionnel dans 18 cas. Toutefois ceux des plasties sigmoïdiennes sont immédiatement bons et de façon durable sans aucun assujetissement, mais le recul nous manque pour apprécier la fréquence des prolapsus secondaires. Ceux des clivages, greffes cutanées ou vulvaires dépendent avant tout de la persévérance dans la poursuite du mandrinage.

oOo

# C O N C L U S I O N

L'absence congénitale de vagin est une malformation rare dont la fréquence est estimée à 1 pour 20.000. Elle n'a pas encore reçu d'explication embryologique unanime et encore moins étiologique.

Dans l'immense majorité des cas, elle s'accompagne d'anomalie utérine et tubaire réalisant le syndrome de Rolitanski-Kuster-Hauser, parfois elle est isolée et coexiste avec un appareil génital interne normal et fonctionnel.

Les plasties intestinales, sigmoïdiennes, nous semblent le traitement de choix. Elles dépendent de conditions locales, il faut savoir les récuser si l'anse est courte, le méso bref et la disposition artérielle anormale : anse artérielle absente, artère sigmoïdienne unique ou absente. Si la vascularisation est respectée et l'opérateur rompu à la chirurgie colique, la mortalité est nulle et les complications post opératoires ramenées à un pourcentage très acceptable.

Les plasties intestinales rectales avec conservation du canal anal donnent également de très bons résultats; mais la difficulté technique plus grande, le recul encore insuffisant et notre manque d'expérience nous les font placer en 2e position.

Au troisième rang vient le clivage avec mandrin qui s'impose dans deux cas seulement : lorsqu'il existe un rein pelvien unique et quand la malade réclame une intervention sans risque majeur.

Dans tous les cas la femme sera instruite de sa malformation et de sa stérilité définitive en cas de Rokitanski. L'indication opératoire ne sera portée qu'après un soigneux bilan urinaire, hormonal, génétique et psychique.

En définitive, c'est la demande réfléc hie, exprimée par une jeune femme intelligente et équilibrée qui sera pour le chirurgien l'indication opératoire ;à lui d'utiliser la technique qui obtiendra la perfection dans le rétablissement de la fonction.

# BIBLIOGRAPHIE


1 - AMELINE (A.)

Considérations pratiques sur la création d'un néo vagin par clivage intervésico-rectal
Bull. Fed. Soc. Gyn. Obs. L.F., 1961, 13, 113,116

- AMELINE (A.) et HUGUIER (J.)

A propos des absences congénitales du vagin.
Mem Acad. Chirur. 1961, 77, 173-175

- ANTONOPOULOS (D.)

Procédés concernant l'aplasie congénitale du vagin et le diaphragme transversal du vagin.
Bull. Fed. Soc. Gyn. Obst. L.F., 1955,7,337-344

- ANTONOPOULOS (D.)

Résultats éloignés de 8 cas d'aplasie du vagin, opérés par transplantation libre d'un greffon épidermique large
Bull. Fed. Soc. Gyn. Obst. L.F., 1957, 9-623-625

- ANTONOPOULOS (D.) et POLYCRATES

Technique opératoire du vagin artificiel par greffe libre cutanée
Gynec. Prat. 1954, 5, 21-29

- BARDOU (G.A.M.)

Traitement de l'absence congénitale du vagin en particulier par la création dun néovagin par simple épidermisation
Thèse Paris 1951

- BARJAKTAROVIC (S.)

Création d'un vagin artificiel par transplantation des membranes ovalaires
Arch. Serbes de Med. Mai 1951,5 - Analyse dans Gyn. Obst. 1951, 3, 818

- BARROWS (D.N.)

Résultats de la construction de vagins artificiels
Am. J. Obst. Gyn. 1957, 73, 609-614

- BAUMGARTNER (M.)

L'opération de Baldwin
Mem. ac. Chir. 1951, 77,172-173

- BELAISCH (J.), et MICHEL WOLFROMM (H.)

Les possibilités d'adaptation locale fonctionnelle et non opératoire dans certains cas d'absence congénitale de vagin. Indications thérapeutiques et techniques particulières qu'on peut en déduire.
Gaz. Med. France 1964, 71, 3039-3054

- BERTRAND (P.)

Le sy ndrome de Rokitansky-Juster (à propos de 3 observations)
Bull. Fed. Gyn. Obst. Franc. 1964, 16, 484-487

- BERTRAND (P.)

L'aplasie vaginale
C.R. Ste franc. Gyn. 1964, 34, 403-410

- BESSOT (L.)

Néo vagin par transplantation du sigmoïde
Gyn. Obst. suppl. 1950, 2, 207-208

- BLOCH (P.)

Création d'un vagin par clivage par voie haute
Bull. Fed. Soc. Gyn. Obst L.F. 1949,1, 206-208

- BRADY (L.)

Méthode de colpoplastie
Ann. Surg. 1945, 21, 518-529

- BRINDEAU (A.) LAMTUEJOUL (P.) et HUBERT (L.)

Création d'un vagin artificiel à l'aide des membranes ovulaires d'un oeuf à terme
Gyn. et Obst. 1946, 45, 417-422

- BROCQ (P.)

Plasties vaginales
Gyn. Prat 1951, 2, 485

- BROCQ (P. ) et POILEUX (F.)

Prolapsus muqueux trente ans après une opération de Beldwin Mori, pratiquée par absence congénitale du vagin.
Mem. Acad. Chir. 1943, 69,519-524

- BROCQ (P.) et ROBERT (H.)

A propos de l'opération de Baldwin Mori pour absence congénitale de vagin. Technique. Résultats. Discussion. Critique des divers procédés de plastie
Mem. Acad. Chir. 1951, 77-141-149
et Gyn et obst. 1951, 50, 229-259

- BRYAN (A.L.) NIGRO (J.A.) et COUNSELLER (V.S.)

Cent cas d'absence congénitale de vagin.
Surg. Gyn. Obst. 1949,88, 79-86

- BURGER (P.)

A propos de la création de néo vagin et rapport d'un cas avec malformation utérine particulière.
Bull. Fed. Soc. Gyn. Obst. L.F., 1955, 7, 351-352

- BURGER (P.) et HANSSEN (A.)

Création d'un néo vagin.
Gyn. Obst. 1954, 6, 683

- CALI (R.W.), PRATT (Z.H.)

Absence congénitale du vagin
Am. J. Obs. and Gyn. 1968, 6, 752-762

- CHAMPEAU (M.) et GAUTHE (Z)

Néo-vagin par plastie sigmoïdienne - Etude critique : a propos d'une observation.
Presse Med. 1963, 71, 411,413

- CLAVERT (J.)

Le développement de l'appareil génital interne de la femme
XXIIe Assises Francaise de gynécologie 1964

- CLAVERT (J.)

Embryologie des organes génitaux féminins
Enc. Med. Chir. Gyn. L967, 110A 10

- COGNAT (M.), LANSARD (J.P.) et LAURENT (H.)

A propos de l'utilisation du sgimoïde dans la confection des néo vagins
Lyon Chir. 1966, 62, 565-568

- CORDIER (G.)

Aplasie du vagin. Une décennie et plus d'expérience
Bull. Fed. Soc. Gyn. Obst. L.F., 1961,13,130-134

- CORDIER (G.) et MALINAS (Y.)

12 observations d'absence de vagin. Greffes vaginales libres.
Devenir de la greffe.
Memb. Acad. Chir. 1951, 77, 149-157

- CORDIER (G.) et THOYER-ROZAT (J.)

Traitement chirurgical de l'absence congénitale du vagin
Bull. Fed. Soc. Gyn. Obst. 1955, 7,334-335

- CORDIER (G.) THOYER-ROZAT (J.) et VILAIN (R.)

Le traitement de l'absence congénitale du vagin
Presse Med. 1963, 71, 161-163

- CONSTANTINI (H.)

Sur un point de technique opératoire dans l'opération de Baldwin. Création d'un vagin artificiel à l'aide d'une anse grêle exclue
Presse Med. 1924

- CONSTANTINI (H.) et FERRARI

Coloplastie par le procédé de Beldwin amélioré
Mem.Acad. Chir. 1936, 62, 1213-1215

- COTTE (G.)

Création d'un vagin artificiel, suivant le procédé de Schubert
Mem. Acad. Chir. 1938, 64, 1363-1371

- COTTE (G.) et SANTY (P.)

Création d'un néo vagin par la méthode de Schubert
Mem. Acad. Chir. 1948, 74, 54-57

- COURTY (L.) et GAUDEFROY (M.)

Un cas d'absence partielle du vagin (moitié inférieure) et son traitement par l'abaissement au périnée de la moitié supérieure
C.R. Soc. Franc. Gyn. 1956, 26, 492-496

Grossesse et enfant vivant après opération pour absence de vagin
C.R. Soc. Franc. Gyn. 1960, 30,546-551

- DARMON (M.)

L'adaptation fonctionnelle et non opératoire des absences congénitales du vagin. Déduction et conséquences thérapeutiques
Thèse Paris 1962

- EVANS (T.N.)

Le vagin artificiel
Am. J. Obst. and Gyn. 1967, 7, 944-951

- FAUVET (E.)

Accouchement spontané après vagin artificiel
Résumé. Bull. Fed. Soc. Gyn. Obst. 1952, 10

- FRANCOIS (R.) et DAVID (L.)

Les ambiguités sexuelles chez le nourrisson et chez l'enfant
Concours Med. 1971, 93-48, 7877-7886

- FRANK (R.T.)

Formation non opératoire d'un vagin artificiel
Am. J. Obst. and Gyn. 1938, 35, 1053-1055

- GAWDAR (R.)

Les anomalies du col et de l'isthme
XXII. Assises Francaise de Gynécologie 1964

- GAUTHE (J.)

Absence congénitale de vagin et son traitement
Thèse Paris 1963

- GAUCHITER (J.)

Création d'un vagin artificiel par greffe d'un sylindre muqueux ano-rectal
Mem. Acad. Chir. 1941, 67,633-636

- GAUTIER (P.) LAGACHE (G.) et DELANNOY (E.)

Valeur des greffes cutanées immédiates dans les colpoplasties pour absence congénitale du vagin
Bull. Fed. Soc. Gyn. Obst. 1955, 7, 333-334

- GIROUD (A.), et LELIEVRE (A.)

Eléments d'dmbryologie
Le François edi. 1957,276-330

- GRANSON (A.) et CHEVALLIER (G.)

Malformations congénitales du vagin
Enc.Med. Chir. Gynec. 1965, 120 A

- GROSDIDIER (J.) et ROUSSEAUX (G.)

Création d'un néo vagin par plastie sigmoïdienne
Bull. Fed. Soc. Gyn. Obst. 1958, IO, 553-555

- HANSEN (A.) GUEURIN (P.) et MILFORT (Z.)

Complications dans un néo vagin par greffe cutanée
Bull. Fed. Soc. Gyn. Ovst. 1956, 8, 522

- HARDOUIN

Traitement de l'absence congénitale de vagin
Thèse Paris 1968

- JACKSON (I.)

Le vagin artificiel
J. Obst. Gyn. Com. 1965,72,336-341

- KAZANCIGIL (Z.R.)

Traitement chirurgical de l'aplasie vaginale par l'hystéro-vestibulostomie
Gyn. et obs. 1956,55,404-414

- LAMYC (J.) LOUIS (R.) MICHOTEY (G.), BRICOT (R.) et SARLES (J. Cl.)

Nouveau traité de technique chirurgicale
Masson ed. 1969, Tome XI

- LAFFONT (A.) BONAFOS (M.) et LE CANNELIER (R.)

Progrès réalisés dans la technique des greffes pour agénésie vaginale
Bull. Fed. Soc. Gyn. et Obst. 1955, 7, 359-362

- LANGMAN (J.)

Embryologie médicale
Masson ed. 1971

- LARTIGAUD (E.)

Absence congénitale de vagin : traitement chirurgical par la méthode des greffes de Thiersch
Gynec. Obst. 1948, 47, 1262-1263

- LOUROS (N.C.)

La dissection des releveurs de l'anus dans la création d'un vagin artificiel sans greffes périnéale
Bull. Fed. Soc. Obst. 1955,7,675-679

- LUMBROSO (P.) NETTER (A.) et MAUVAIS(P.)

Les malformations congénitales de l'appareil génital féminin relevées à la puberté.
XIX Assises francaise de Gyneco. 1958, Masson ed. 127-162

- MEURON (M.E.)

Un cas particulier d'absence congénitale du vagin et du col de l'utérus
Gyn. obst. 1951,3-33

- MORAL (A.)

Absence congénitale du vagin, opération de Baldwin
Lyon Chir. 1943, 38,501-503

- MULLER (P.)

Le syndrom e atrenivaginale et utérus Bifide rudimentaire : considérations étiopathogéniques et cliniques
Bull. Fed. Soc. Gyn. Obst. 1961,13,502-504

- MULLER (P.)

Les divers syndromes anatomo cliniques dans lesquels l'absence de vagin représente le principal symptome
Bull. Fed. Soc. Gyn. Obst. 1962,14,58-61

- MULLER (P.)

Cornes utérines rudimentaires non canaliculées avec aplasie vaginale ou syndrome de Rikitansky-Kuster-Hanser
XXII Assises Franc. Gyn. 1964,Masson ed. 321-335

- MULLER (P.) et DELLENBACH (P.)

Chirurgie des malformations vaginales
Encl. Med. Chir.Technique gynécologique 41855

- MUSSET (R.) HERVET (E.) LEFEVRE (Ph.) et FONTAN (R.)

Trois observations de guérison fonctionnelle non chirurgicale d'absence congénitale de vagin
Bull. Fed. Soc. Gyn. Obst. 1961, 13,117-131

- NETTER (A.) et LAMBERT (A.)

Les anomalies du caryotype sexuel en gynécologie
XXII Assises Frac. de Gyn. 1964, Masson ed.

- NALLE (B.C.) CROWELL (J.A.) et LYNCH (K.N.)

Rein pelvien unique et aplasie vaginale
J. of urol. 1949,5,862

- NOVAK (F.)

Création d'un vagin artificiel à l'aide du colon sigmoïde
C.R. Soc. Franc. 1964,34,411-413

- PERROT (A.), NAZ (E.) et TAILLARD (W.)

Extrophie vésicale et néovagin
Mem. Acad. Chir. 1951, 77,131-136

- PHARNEUF (L.E.)

Chirurgie vaginale répératrice des anomalies congénitales ou acquises de l'appareil génital de la femme.

Am. J. Obst. and Gyn. 1050 -1058

- PHILLIPP (E.)

Contribution clinique à la question de la formation et du développement du vagin chez la femme
Résumé in Bull. Fed. Soc. Gyn. Obst. 1958,10

- POLLOSSON (E.)

La place des greffes et des moules dans le traitement des absences congénitales de vagin.
Bull. Fed. Soc. Gyn. Obst. 1955,7,356-359

- POLLOSSON (E.) et DUBOIS (J.)

A propos de la voi ehaute dans l'opération de Schubert
Bull. Fed.Soc. Gyn. Obst. 1955,7,398-400

- ROBERT (H.G.)

Traitement chirurgical par voie abdominale des grandes aplasies vaginales
Bull. Fed. Soc. Gyn. 1955,7,71-87

- ROBERT (H.G.)

Avenir des épithéliums transplantés dans la chirurgie de l'absence de vagin.
Gyn. et Obst. 1961,60,249-258

- ROBERT (H.G.)

La place de la méthode de Franck dans le traitement de l'absence du vagin
Relation de 6 cas
Bull. Fed. Soc. Gyn. Obst. 1961,13,121-126

- ROBERT (H.G.)

Nouveau traité de technique chirurgicale
Gynécologie - Masson Ed. T. XIV, 1969,550-561

- ROCHET (Y.) CHABERT (L.M.) et MOUSSELON (J.)

Le traitement de l'absence congénitale du vagin par la plastis sigmoïdienne( à propos de 3 cas).
Lyon Chir. 1966, 62, 401-408

- SCHMID (H.H.)

Formation d'un vagin artificiel à l'aide de l'anse sigmoïdienne
Bull. Fed. Soc. Gyn. Obst. 1955,7,400-401

- SERAFINO (X.) et SERAFINO (Mme)

L'utilisation du colon sigmoïde dans les plasties pour absence congénitale du vagin.
Rev. Franc. Gyn. Obst. 1952,47,407-410

- SICARD (A.)

Absence congénitale de vagin et de rectum
Mem. Acad. Chir? 1949, 75,444-446

La création d'un néo vagin par simple épidermisation sur moule
Mem. Acad. Chir. 1951, 77, 169-172

La réfection d'un vagin absenc doit rester une opération simple et bénigne
Bull. Fed. Soc. Gyn. et obst. 1961,13,118-130

- SIRBU (P.) MUDRIC (V.) et SUCIU (T.)

Technique de colpoplastie chez l'anse sigmoïde dans le traitement de l'aplasie congénitale du vagin.
Presse Med. 1962, 70, 449-450

- SNOECK (J.) et GHILAIN (A.)

Traitement des anomalies morphologiques congénitales de la vulve et du vagin
Gyn. Obst. 1955, 7, 4-47

- SOUSTELLE (J.) VILLIERS (H.) CHEVILLARD (R.) et SAUVAGE (Y.)

Absence congénitale du vagin. Rectocoloplastie par occlusion de l'ampoule avec conservation du canal anal. Anastomose colo rectale.
Lyon Chir. 1963, 59, 757-760

- SOUSTELLE (J.) VILLIERS (H.) et VUILLARD (P.)

Traitement chirurgical de l'aplasie vaginale
Simep. ed. 1967, 103 p.

- STOLL (R.) et MARAUD (R.)

Le développement de l'appareil génital féminin
XIXe Assises Franc. Gyn. 1958, Masson ed. 4-38

- THOYER-ROZAT (J.) et VILAIN (R.)

Nouvelles techniques de création d'un néovagin
Bull. Fed. Soc. Gyn. Obst. 1961, 13, 126-127

- ULFELDER (H.)

Agenesie vaginale
Am. J. Obst. and Gyn. 1968, 6, 745-751

- WELTI (H.)

Chirurgie du colon
Masson ed. 1960

- WHARTON (L.R.)

Perforation spontanée de la cloison recto vaginale 5 semaines après une colpoplastie
Ann. Surg. 1945, 121,530-533

- WITSCHI (E.)

Embryologie de l'utérus : normale et expérimentale
Ann. Of the N.Y. Acad. of Science 1959, 75,412-435

oOo

Vu le Président de Thèse

Professeur J. VARANGOT

Vu le Doyen de la Faculté
COCHIN - PORT ROYAL

Professeur F. DELBARRE

Vu et Permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET